

Karen Fayad Gemus<sup>1</sup>, Guilherme de Palma Abrão<sup>2</sup>, Cláudia Mendes Tagliari<sup>1</sup>, Wagner M. Mariushi<sup>2</sup>, Enéas Cota Machado Filho<sup>3</sup>, Alair Augusto Sarmet Moreira Damas dos Santos<sup>4</sup>

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas de Niterói (HCN), Niterói, RJ, Brasil. 1. Pós-graduandas em Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital de Clínicas de Niterói (HCN), Niterói, RJ, Brasil. 2. Médicos Assistentes do Setor de Neurorradiologia Diagnóstica e Terapêutica do Centro de Imagens do Hospital de Clínicas de Niterói (HCN), Niterói, RJ, Brasil. 3. Médico Neurocirurgião do Setor de Neurocirurgia do Hospital de Clínicas de Niterói (HCN), Niterói, RJ, Brasil. 4. Coordenador do Centro de Imagens do Hospital de Clínicas de Niterói (HCN), Professor Associado e Chefe do Serviço de Radiologia do Hospital Universitário Antônio Pedro da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dra. Karen Fayad Gemus. Rua São Manuel, 20, ap. 503, Botafogo. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 22290-010. E-mail: karengemus@yahoo.com.br

Gemus KF, Abrão GP, Tagliari CM, Mariushi WM, Machado Filho EC, Santos AASMD. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2011 Nov/Dez;44(6):IX-X.

Paciente de 18 anos de idade apresentando cefaleia holocraniana direita e crises convulsivas com quadro de hemiparesia progressiva à esquerda.

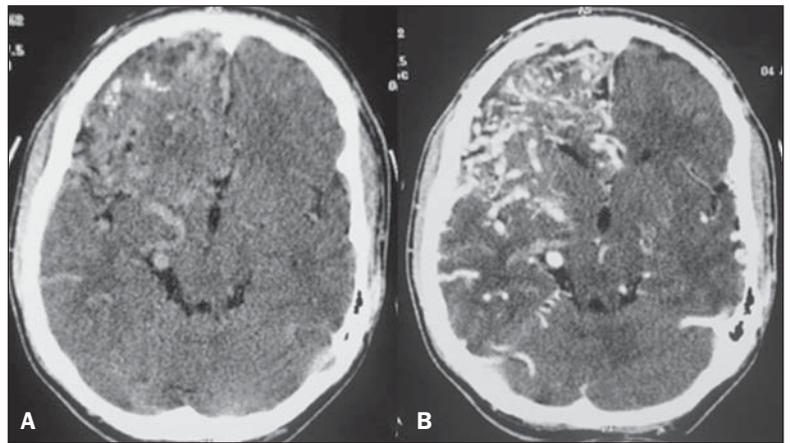


Figura 1. Tomografia computadorizada de crânio.

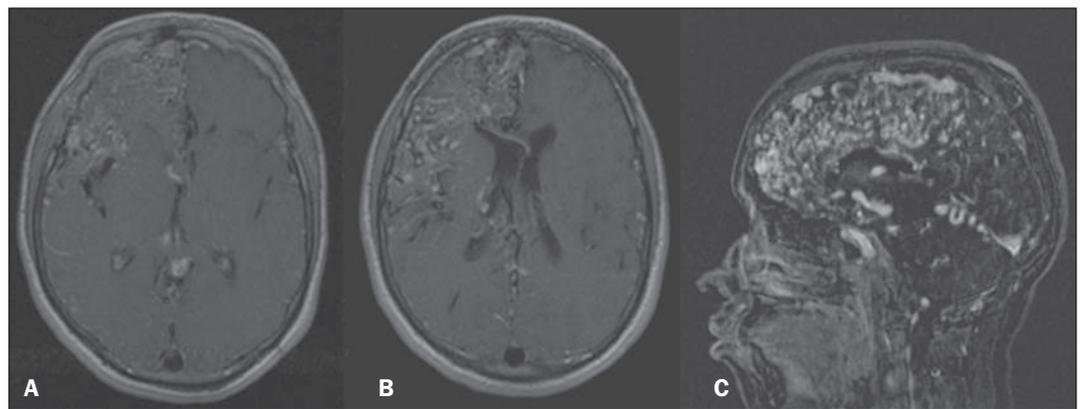


Figura 2. Ressonância magnética de crânio.

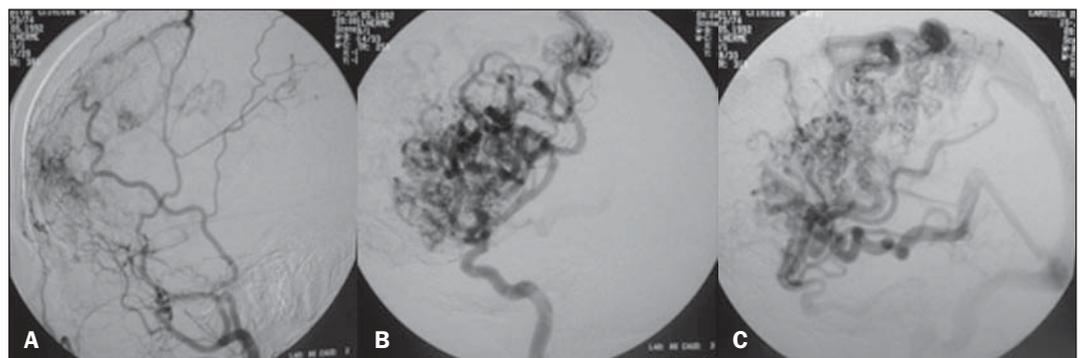


Figura 3. Arteriografia.

## Descrição das imagens

**Figura 1.** Tomografia computadorizada de crânio sem (A) e com (B) contraste evidenciando enovelado difuso de vasos tortuosos e dilatados no hemisfério cerebral direito.

**Figura 2.** Ressonância magnética de crânio, cortes axiais ponderados em T1 pós-contraste, mostrando múltiplos vasos anormais entremeados por parênquima cerebral normal (A,B), e angiorressonância de vasos intracranianos, fase venosa (C), evidenciando aferentes de artérias cerebrais anterior, média e posterior direitas e ectasias capilares com refluxo cortical.

**Figura 3.** Angiografia digital da carótida externa direita (perfil) evidenciando *shunts* transdurais (A) e da carótida interna direita (perfil) fase arterial e venosa evidenciando ectasias capilares e drenagem por veias corticais e profundas (B,C).

**Diagnóstico:** Angiopatia proliferativa cerebral.

## COMENTÁRIOS

Embora de etiologia incerta, a angiopatia proliferativa cerebral é caracterizada por proliferação endotelial e angiogênese, correspondendo de 2% a 4% das malformações arteriovenosas cerebrais<sup>(1)</sup>.

Tem predileção para pacientes jovens do sexo feminino, sendo os sintomas mais comuns na sua apresentação o déficit neurológico progressivo, o ataque isquêmico transitório, as convulsões e as cefaleias desabilitantes. Episódios de hemorragia são menos frequentes do que nas malformações arteriovenosas clássicas<sup>(2)</sup>.

A história natural, a apresentação clínica e o reconhecimento dos achados radiológicos permitem diferenciar a angiopa-

tia proliferativa cerebral das malformações arteriovenosas clássicas, determinando uma estratégia terapêutica distinta.

Existe uma cascata viciosa progressiva em que o suprimento arterial associado com ectasia venosa cria um ambiente de aumento local do volume sanguíneo e áreas perinidais de hipoperfusão severa, desencadeando uma resposta angiogênica progressiva incontrolada a esse cérebro normal com demanda sanguínea anormal<sup>(3)</sup>.

A denominação de angiopatia proliferativa cerebral foi estritamente baseada na evidência angiográfica de atividade angiogênica não focal, isto é, a presença de suprimento transdural e estenoses das artérias aferentes. Outras características distintas são a ausência de nutridoras dominantes para o *nidus* (geralmente lobar ou hemisférico), veias de drenagem moderadamente dilatadas em relação ao tamanho da zona do *shunting* arteriovenoso, e presença de tecido cerebral normal entremeadado por espaços vasculares<sup>(3)</sup>, como demonstrado pela ressonância magnética (Figura 2). Estes achados são determinantes na diferenciação diagnóstica da angiopatia proliferativa cerebral e as malformações arteriovenosas clássicas<sup>(3)</sup>.

Nos diagnósticos diferenciais incluem-se telangectasia hemorrágica hereditária (síndrome de Rendu-Osler-Weber), síndrome de Sturge-Weber, síndrome de Wyburn-Mason e angiomatose de Dirvy-Van Bogaert<sup>(4-6)</sup>.

A estratégia terapêutica empregada deve considerar a presença de tecido cerebral normal entre os espaços vasculares. A embolização arterial de aferentes piaais, em áreas grandes, determina grande risco de déficits neurológicos permanentes<sup>(7)</sup>. Os sintomas podem ser reduzidos através da

embolização arterial limitada a áreas não eloquentes e aos *shunts* transdurais<sup>(2)</sup>. Como o principal mecanismo patológico da doença é a isquemia levando a angiogênese desacelerada, convulsões, cefaleias e fenômeno do “roubo”, similar à doença de Moya-Moya, estes sinais e sintomas podem ser reduzidos por trepanação na calvária, que aumenta o suprimento cortical sanguíneo por recrutar suprimento sanguíneo dural adicional<sup>(3)</sup>.

Em função do estágio de desenvolvimento da doença e dos sintomas apresentados, o tratamento conservador, com controle dos sintomas e reabilitação dos déficits já existentes, pode ser aplicado quando o risco de oclusão de territórios sadios se torna maior que o benefício da embolização arterial. Esta foi a opção terapêutica em nosso caso.

## REFERÊNCIAS

1. Lasjaunias PL, Landrieu P, Rodesch G, et al. Cerebral proliferative angiopathy: clinical and angiographic description of an entity different from cerebral AVMs. *Stroke*. 2008;39:878–85.
2. Dória-Netto HL, Souza-Filho AM, Dória-Netto RH, et al. Cerebral proliferative angiopathy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2010;68:300–2.
3. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, et al. Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: what clinicians need to know. *Radiographics*. 2010;30:483–501.
4. Schreiber SJ, Doepp F, Bender A, et al. Diffuse cerebral angiomatosis. *Neurology*. 2003;60:1216–8.
5. Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol*. 1995; 10:49–58.
6. Ponce FA, Han PP, Spetzler RF, et al. Associated arteriovenous malformation of the orbit and brain: a case of Wyburn-Mason syndrome without retinal involvement. *Case report. J Neurosurg*. 2001; 95:346–9.
7. Chin LS, Raffel C, Gonzalez-Gomez I, et al. Diffuse arteriovenous malformations: a clinical, radiological, and pathological description. *Neurosurgery*. 1992;31:863–8; discussion 8–9.